Zur Symptomatologie der Chorea chronica hereditaria.

Inaugural-Dissertation

verfasst und der

Hohen Medizinischen Fakultät

der

Königl. bayer. Julius-Maximilians-Universität Würzburg

zur

Erlangung der Doktorwürde

vorgelegt von

Curt Ulmer

aus

Oppeln.

ACAD. LUGD. BAT. BIBL.

WÜRZBURG.
Memminger's Buchdruckerei.
1908.

Gedruckt mit Genehmigung der medizinischen Fakultät der Universität Würzburg.

Referent: Herr **Prof. Dr. Rieger.**

Meinen Eltern gewidmet.

Herr Professor Rieger hatte die Güte, mir eine gegenwärtig in der psychiatrischen Klinik zu Würzburg untergebrachte Kranke mit Chorea chronica hereditaria (Chorea Huntingtoni) zur Untersuchung zu überweisen.

Nach den Erfahrungen der hiesigen psychiatrischen Klinik spielt die Huntington'sche Chorea in der Psychiatrie eine numerisch äußerst geringe Rolle. Innerhalb von dreißig Jahren sind bei einer Aufnahme von etwa 3000 Geisteskranken nur zwei Kranke mit Huntington'scher Chorea in die Klinik aufgenommen worden.

In Band 61 der Allgemeinen Zeitschrift für Psychiatrie (Seite 660 ff) hat Dr. Marc über familiäres Auftreten der progressiven Paralyse berichtet und hierbei auch ausführlich die Krankengeschichte der Familie Langer veröffentlicht. Moebius hat in einer Kritik dieser Arbeit von Dr. Marc in Schmidts Jahrbüchern (1904) die Ansicht vertreten, daß die Krankheit der Familie Langer, die sich durch vier Generationen hindurch erstreckte, gar keine progressive Paralyse, sondern ebenfalls Huntington'sche Chorea gewesen sei.

Nachdem nun aber die in Nachstehendem beschriebene Kranke mit typischer hereditärer Chorea in die hiesige Klinik eingetreten ist, ist für jeden, welcher einerseits die choreatischen Bewegungsstörungen unserer Kranken und andererseits den Zustand des Georg und Martin Langer (vgl. Arbeit von Marc) studiert hat, ohne weiteres klar, daß es sich bei der Familienkrankheit der Familie Langer nicht um Huntingtonsche Chorea gehandelt haben kann. Wenn diese Langer'sche Familienkrankheit keine progressive Paralyse gewesen sein sollte, so ist sie jedenfalls auch keine Huntington'sche Chorea gewesen, sondern eine Krankheit von unbekannter Eigenart.

Merkwürdigerweise (zufälligerweise?) stammen beide obenerwähnte Kranke, die innerhalb 30 Jahren in die hiesige Klinik eingeliefert wurden, mit zweifelloser Chorea Huntingtoni, aus der gleichen Ortschaft, Erbshausen. Erbshausen hat nur 470 Ein-

wohner; und dabei ist unsere Kranke, sowie ihre ebenfalls an Huntington'scher Chorea erkrankte Schwester durchaus nicht blutsverwandt mit jener anderen, vor 20 Jahren in die Klinik eingelieferten Kranken.

Es ist natürlich möglich, daß lediglich infolge eines wunderbaren Spiels des Zufalls diese 3 Choreakranken, die überhaupt aus der Umgebung von Würzburg mit der Psychiatrie in Berührung kamen, aus der gleichen Ortschaft stammen. Andererseits wird man aber auch nicht ganz brüsk von vornherein den Gedanken abweisen können, daß bei der Huntington'schen Chorea irgend eine äußere Schädlichkeit im Spiele sein könnte (sie braucht gar nicht infektiöser Natur zu sein), welche mit dem Leiden in ätiologischer Beziehung steht, — ähnlich etwa, wie man es bei der Entstehung des Kretinismus oder des Kropfes annimmt. Ich finde bei Jolly[1]) folgenden Passus:

„Ob den rheumatischen Einflüssen irgend eine Bedeutung zukommt, ist nach dem bisher vorliegenden Material nicht zu sagen. Der Umstand, daß die Krankheit überwiegend häufig in den ärmeren Bevölkerungsschichten vorzukommen scheint, würde eher für, als gegen eine solche Annahme sprechen. Vielleicht beruht die Häufigkeit des Vorkommens von Choreafamilien im östlichen Teile von Long Island, wo Huntington zuerst die Krankheit beobachtete, auf irgend einem lokalen, infektiösen Einflusse. Sinkler führt an, daß in derselben Gegend auch Tetanusinfektionen ungewöhnlich häufig seien."

Im Gegensatz hierzu schreibt Wollenberg[2]) in seiner Monographie nichts von derartigen ätiologischen Faktoren. Auch kann man vorläufig noch nicht sagen, daß die Auffassung, die Chorea Huntingtoni habe eine exogene Ätiologie, besonders viel für sich hätte. —

---

[1]) Ebstein-Schwalbe, Handbuch der praktischen Medizin, I. Auflage 1900, Band IV, Seite 380.

[2]) Nothnagel, Spezielle Pathologie und Therapie, XII. Band, II. Teil, III. Abteilung.

Die anamnestischen Angaben bei unserer Kranken sind bezüglich ihrer Krankheit ziemlich dürftig.

Margarethe F. wurde geboren am 19. August 1867 und wurde in die Klinik aufgenommen am 12. Mai 1907. Eine Schwester von ihr, Gertraud F., verheiratete B., hat nach Angabe des Bruders der Kranken an derselben Krankheit gelitten und ist daran gestorben. Sechs weitere Geschwister der Kranken sind völlig gesund. Sonst ist durchaus nichts in Betracht Kommendes aus der Blutsverwandtschaft in Erfahrung zu bringen.

Die Kranke ist nicht idiotisch von Haus aus. Sie hat die Schule mit ziemlich gutem Erfolge besucht. Das Entlassungszeugnis (1884) trägt die Noten 2, beziehungsweise 2—3. Seit wann sie die choreatischen Bewegungsstörungen hat, ist von dem Bruder als dem einzigen zuverlässigen Berichterstatter nicht genau zu erfahren. Sicher bestehen die Bewegungsstörungen seit 1903, vielleicht aber schon viel länger (siehe später Angaben der Kranken selbst). In den Zeugnissen von der Schule her ist nichts davon erwähnt; im Schreiben hat sie die Note 2—3, sodaß wohl stärkere choreatische Bewegungen zu dieser Zeit noch nicht bestanden haben dürften. Wenn die Kranke angibt, diese seien um das 12. Lebensjahr eingetreten, so liegt es deshalb nahe, daß sie sich täuscht und daß die Zuckungen erst später begonnen haben, entsprechend der Erfahrung, daß sich in der Mehrzahl der Fälle die Huntington'sche Chorea nicht in der Jugend, sondern erst im mittleren Alter zu entwickeln pflegt. Gegenwärtig (April 1908) steht die Kranke im 41. Lebensjahr.

Status.

150 cm groß, 50 kg schwer, Quotient 3,0. Sie ist also für ihre Größe vollkommen normal schwer. Dann nimmt sie im Laufe von 11 Monaten um 7 kg zu. Morphologisch kommen keine stärkeren Abnormitäten in Betracht. Sie ist nicht mikrocephal, hat nichts Kretinöses, nichts Porencephalisches. Eine Anzahl indifferenter Narben. Keine Zungenbisse; nichts, was für Epilepsie in Betracht käme. Die spinalen Reflexe sind in Ordnung, der Patellarreflex ziemlich lebhaft; aber Spasmen (Dorsalklonus) bestehen nicht in dem Maße, daß man etwa daraufhin eine anatomische Läsion der Pyramidenbahnen annehmen könnte. Nichts Halbseitiges im Sinne einer Hemiplegie oder Hemiparese. Keine gröberen Störungen der Sensibilität, keine Inkontinenz von Blase und Mastdarm. Im Einzelnen ergibt die Untersuchung folgendes:

Geruch- und Gesichtssinn ist in Ordnung.

Es besteht keine Ptosis (Oculomotorius); die Pupillen sind mittelweit, reagieren gut. Choreatische Bewegungen der Bulbi finden nicht statt; kein Nystagmus. Das Blicken nach allen Seiten ist nicht erschwert (Trochlearis, Abducens). Das Weitöffnen der Augen ist nicht erschwert; auch kann sie eine geraume Zeit die Augen aufreißen, ohne daß Zuckungen in dem Antagonisten diese Bewegung beeinträchtigten.

Die Kaumuskulatur ist ein wenig atrophisch, funktioniert aber gut, wenn auch festes, anhaltendes

Zubeißen ihr große Schwierigkeiten macht; Spontanfunktion der Kaumuskulatur tritt aber sehr selten ein.

Stirnrunzeln unmöglich, festes Zukneifen beider Augen nur für einen Augenblick möglich, der Orbicularis oculi läßt bald in seiner Kraft nach, führt dagegen sehr häufig Spontankontraktionen aus; kein Lagophthalmus. Das Lachen wird durch choreatische Zuckungen wenig beeinflußt. Dagegen ist ihr das Spitzen des Mundes unmöglich, sie macht statt dessen unter verschiedenen Mitbewegungen seitens der Augenmuskulatur den Mund abwechselnd auf und zu. Aufgefordert den Mund zu öffnen, kann sie dies auch eine Zeit lang; dabei fällt aber das fortwährende Herausstrecken der Zunge auf. Beim Sprechen bewegt sie die Lippen gut, ohne sie allerdings sehr weit zu öffnen. Von den Gesichtsbewegungen choreatischer Natur fallen am meisten die beständigen Lippen- und Augenbewegungen auf. Statt des Lidschlusses grimassierendes Zukneifen beider Augen. Die Lippen sind beständig ein wenig geöffnet und werden ab und zu plötzlich geschlossen, die Mundwinkel dabei in die Höhe gezogen. Seltener tritt auf plötzliches Nasenrümpfen. Das Gehör ist gut, Ohrensausen, akustische Störungen sind nicht vorhanden.

Über den Geschmackssinn läßt sich bei ihr wenig sagen — Zucker empfindet sie als süß, Zitronensäure dagegen schmeckt ihr bitter. Lebhafter Gaumenreflex; angeblich immer viel Speichel im Munde. Das Schlingen ist ihr sehr erschwert. Um ein geringes Quantum Wasser hinunterzuschlucken, macht sie statt einer einmaligen, energischen Schlingbewegung häufige kleine von geringer Intensität, indem offenbar gerade bei dieser Bewegung die spontanen Zukkungen am meisten stören. Doch kann sie kleinge-

schnittene feste Nahrung, nicht nur Breiiges zu sich nehmen. Die Atmung ist flach und wird öfters durch tiefes Atemholen unterbrochen.

Die Haltung des Kopfes ist eine gebeugte, der Kopf liegt dabei meist auf der linken Seite. Der Aufforderung, den Kopf gerade zu halten, kommt sie nach, indem sie ihn zwei- bis dreimal heftig nach rechts wirft — also über das Ziel hinaus. Allmählich gelingt ihr aber die richtige Mittelstellung, in welcher sie auch längere Zeit ohne Zuckungen verharren kann.

Der vom XI. versorgte Musculus Cucullaris ist wohl von allen Muskeln der von Zuckungen am meisten befallene. Besonders der rechte ist fast fortwährend in Tätigkeit: Die rechte Schulter hebt sich ununterbrochen. Das Herausstrecken der Zunge bietet keine Schwierigkeiten; sie kann die Zunge auch längere Zeit herausgestreckt halten, ohne sie zurückzuziehen, diese befindet sich aber dabei in beständiger Unruhe und schlägt bald nach rechts, bald nach links aus.

Die innere Sprache ist ganz intakt. Es besteht keine Aphonie und keine Anarthrie (im engeren Sinne). Sie kann 2—3 Worte fließend sprechen, dann macht sie einen Absatz, sei es durch krampfhafte Atembewegung oder durch Spontaninnervation des Orbicularis oris. Ein Mißraten der Zungenlaute ist nicht zu konstatieren. Beim Sprechen hat sie keine Bewegungen im Gesicht, die als Mitbewegungen, etwa durch einen besonders starken Innervationsstoß hervorgerufen, zu deuten wären.

Am allermeisten in choreatischer Unruhe befinden sich von den Extremitäten die Arme. Vorherrschend sind an ihnen Supinationsbewegungen des Unterarmes, sowie Beugen und Strecken im Handgelenk.

Fordert man sie auf, den Arm zu heben, so ist der Beginn dieser Bewegung zwar ein vollkommen ataktischer, schließlich bringt sie den Arm aber doch, hauptsächlich wohl mit Hilfe des Gesichtssinnes, in die geforderte Stellung. Der Arm kann so auch längere Zeit ohne stärkere choreatische Zuckungen gehalten werden, während inzwischen an der Hand Spreizung, Beugung, seltener Streckung und Abduktion des Daumens stattfindet. In ähnlicher Weise gelingen ihr nach einigen fruchtlosen Versuchen auch die anderen Arm- und Handbewegungen.

Sie vermag dagegen nicht, einer anderen Person anhaltend die Hand zu drücken, sei es, weil die Innervation der Flexoren nur kurze Zeit andauert, sei es, weil eine plötzliche Innervation der Extensoren die Wirkung der Beuger aufhebt. Beim Schreiben drückt sie sehr fest auf, wohl, um dadurch die choreatischen Zuckungen zu überwinden, was ihr auch gelingt (in der Luft kann sie es nicht). Infolgedessen kann sie verhältnismäßig gut schreiben.

Von der Rumpf- und Rückenmuskulatur sind außer den Schultermuskeln auch besonders die Strecker ergriffen. Die Patientin sitzt gewöhnlich in gebeugter Haltung, die ab und zu durch ziemlich heftige Kontraktion der Rückenmuskulatur einer aufrechten Platz macht. Der Ileopsoas ist gleichfalls in die choreatischen Zuckungen einbegriffen, denn die ohnehin gebeugte Haltung wird des Öfteren noch verstärkt durch Contraktion dieses Muskels.

Die Beine sind nicht so stark ergriffen wie der Rumpf und die oberen Extremitäten. Beim Sitzen fühlt und sieht man in der Beinmuskulatur sowohl der Oberschenkel, als auch der Unterschenkel, ebenfalls die Wirkung choreatischer Innervationsstöße, aller-

dings von geringer Intensität. Am meisten kommen vor: Dorsalflexion des Fußes und der Zehen, dann auch die Abduktion des Unterschenkels und des Fußes. Beim Versuch, langsam zu gehen, oder einen Fuß vor den anderen zu setzen, fehlt ihr die Fähigkeit, den richtigen motorischen Impuls zu treffen. Sie steht zeitweise gleichsam ganz ratlos da, sei es, daß sie sich nicht getraut, zu gehen, weil sie das Gefühl hat, die Bewegungen würden ungeschickt; oder sei es, daß überhaupt eine Insuffizienz der Innervation vorliegt. Die Schritte gehen nicht langsam von statten, wie bei anderen Menschen, sondern kurz, blitzartig, als ob die Kranke zwischen zwei choreatischen Innervationsstößen gerade den richtigen Augenblick erhaschen möchte, in welchem sie die Bewegung einigermaßen ausführen kann. Macht man ihr keine Vorschriften bezüglich des Gehens, dann gelingt ihr dieses weit besser. Bei geschlossenen Augen und Füßen werden die Zuckungen zwar heftiger, doch kann sie sich immerhin eine Zeit lang so aufrecht erhalten.

Wenn man an die Kranke die Aufforderung stellt, mit dem Fuße einen auf dem Fußboden vorgezeichneten Kreis nachzufahren, so gelingt diese komplizierte Bewegung ihr oft überraschend gut; was aber sofort auffällt, ist, daß diese Kreisbewegung in einigen Absätzen mit dazwischen liegenden Pausen stattfindet. Die Intention zur richtigen Bewegung ist durchaus vorhanden, aber die Innervation erfolgt zu rasch und nicht einheitlich, sondern stoßweise. Es fehlt also die Stetigkeit, die Stabilität der Innervation. Ausfahrende Bewegungen wie bei der Tabes fehlen.

Die befallene Muskulatur zeigt keine Hypertrophie, keine Hypotonie, keine Entartungsreaktion. Die Zuckungen sind von geringer Intensität und lassen

sich auch ziemlich leicht unterdrücken, bei der Schulter und dem Oberschenkel zum Beispiel durch einfaches Handauflegen. Im Schlafe hören die Bewegungen ganz auf. Bei intendierten Bewegungen nehmen die choreatischen Zuckungen an Stärke ab; offenbar ist es die Kraft des Willens, welche die, bei beabsichtigten Bewegungen überflüssigen und schädlichen, Zuckungen zu unterdrücken vermag. Wollenberg beschreibt in seiner hier öfters erwähnten Monographie [1]) ein Geschwisterpaar (Seite 87):

„es gelang nicht nur Pauline Kl., sondern auch dem viel schwerer erkrankten Ferdinand Z., durch Willensanstrengung die Bewegungen für eine nicht unbeträchtliche Zeit fast gänzlich zu unterdrücken."

Beim Denken oder bei psychischen Erregungen dagegen nehmen die Spontanbewegungen erheblich zu, wohl, weil beim Denken oder sonstiger geistiger Beschäftigung der Einfluß des Willens auf die Zuckungen fortfällt. Charakteristischerweise kennt unsere Kranke trotz der unaufhörlichen Muskelunruhe kein Ermüdungsgefühl der Muskulatur, wahrscheinlich wohl deshalb, weil die choreatischen Zuckungen mit dem Willen und Bewußtsein nichts zu tun haben.

Psychischer Status.

Die Fähigkeit des Lesens, Schreibens, Rechnens ist auch jetzt noch in einem solchen Maße vorhanden, daß hieraus der Schluß gezogen werden kann, einerseits, daß die Kranke nicht idiotisch ist und zweitens, daß sie zur Zeit sich auch nicht in einem derartigen Schwachsinn befindet, daß ihr diese Schulkenntnisse dadurch etwa verloren gegangen wären.

---

[1]) Nothnagel, Spezielle Phatologie und Therapie, XII. Band, II. Teil, III. Abteilung.

Sie liest trotz ihren starken choreatischen Spontanbewegungen ziemlich fließend; sie schreibt durchaus leserlich, die Schrift zeigt keineswegs ein stärkeres Zittern.

Ein Fortschritt war während des einjährigen Aufenthaltes der Kranken in der Klinik bezüglich der choreatischen Bewegungsstörung weder im Allgemeinen, noch an den Schriftproben im Besonderen wahrzunehmen. Wenn die Angaben der Kranken richtig sind, daß nämlich der Beginn der Bewegungsstörungen schon in das zwölfte Lebensjahr fällt, so ist die Demenz, die doch eigentlich zum Krankheitsbilde der Huntington'schen Chorea gehört („Chorea degenerativa"), ganz unverhältnismäßig gering nachweisbar. Die Kranke beherrscht, wie schon erwähnt, die Schulkenntnisse in durchaus genügender Weise; sie kann dieselben auch verwerten; sie ist örtlich und zeitlich völlig orientiert; ihre Kombinationstätigkeit ist, soweit man zum Beispiel an einer Reihe komplizierter Bilder prüfen konnte, nicht stärker herabgesetzt. Sie beurteilt auch ihre Lage und Krankheit richtig. Auf der Abteilung ist sie nicht teilnahmslos, sondern sucht sich zu beschäftigen. Die Initiative ist bei ihr also nicht in solchem Grade herabgesetzt, wie es bei stärkerem Schwachsinn der Fall zu sein pflegt. Das einzig Auffallende ist nur eine nicht unerhebliche Stumpfheit im Gefühlsleben, infolgederen sie zum Beispiel eine große Gleichgültigkeit an den Tag legt, wenn die Rede auf ihre Krankheit kommt und die Möglichkeit, daß sie ebenso wie ihre Schwester daran sterben könnte. Andererseits ließen sich aber auch nicht jene Anomalien des Gefühlslebens nachweisen, wie sie zum Beispiel beim einfachen, lebenslänglichen Schwachsinn (Dementia simplex oder praecox),

auch in dessen leichtesten Formen, stets vorhanden sind und, in irgendwie stärkeren Maße entwickelt, zu einem vollkommenen Zerfall der Persönlichkeit des Betroffenen führen können.

Die choreatischen Bewegungsstörungen als solche sind nun in der Regel an Kranken mit Chorea minor studiert worden, und es entsteht die Frage, ob die Bewegungsstörung bei Chorea Huntingtoni überhaupt identisch sei mit derjenigen bei Chorea minor. Soweit ich in den betreffenden Lehrbüchern davon Erwähnung finde, sind die Autoren der Ansicht, daß die choreatischen Bewegungen bei beiden Krankheiten identisch seien, oder sie sprechen nur überhaupt schlechthin von „choreatischen Bewegungen“. Ich zitiere folgende Stellen: [1])

„Aus der Art der Bewegungen (bezüglich der Differentialdiagnose zwischen Chorea minor und chronica) ist gar nichts zu schließen; diese sind hier wie da „choreatisch“.

Und eine andere Stelle: [2])

„Was ferner die Beziehungen der vererbten Chorea zu den so viel häufiger vorkommenden Einzelfällen von Chorea betrifft, so ist von allen Autoren mit Recht hervorgehoben worden, daß wesentliche Unterschiede in den Symptomen nicht bestehen.“

Es wird also auch bei unserer Kranken die Frage aufzustellen sein, ob ihre Bewegungsstörungen bis in alle Einzelheiten der Bewegungsstörung bei Chorea minor entsprechen und ob sich aus dieser Tatsache vielleicht irgend eine Schlußfolgerung ergeben könnte bezüglich der Lokalisation der zu Grunde liegenden

[1]) Nothnagel, Spezielle Pathologie und Therapie, XII. Band, II. Teil, III. Abteilung, Seite 91 (Wollenberg).

[2]) Neurologisches Zentralblatt, Band 1891, Seite 321 (F. Jolly).

Anomalien im Gehirn und eventuell bezüglich der Pathogenese der Huntington'schen Chorea.

Bezüglich der Beschreibung der Bewegungsstörungen bei Chorea minor folge ich im großen und ganzen der Abhandlung von Otfrid Foerster[1]), die wohl gegenwärtig die beste Beschreibung der choreatischen Bewegungsstörungen gibt.

Nach Foerster zeigen die Choreakranken allgemeines Ergriffensein sämtlicher Muskeln, ohne daß die Krankheit eine besondere Vorliebe für einzelne Muskeln oder Muskelgruppen hätte. Im großen und ganzen trifft diese Tatsache auch bei meiner Kranken zu.

Befallen sind mehr oder weniger wohl sämtliche Muskeln ohne die geringste Ausnahme, sowohl die des Kopfes und Rumpfes, als auch die der Extremitäten. Und zwar auf beiden Körperhälften in ziemlich gleicher Weise. Zwar treten in der rechten Schulter die Zuckungen, bestehend in Heben („Achselzucken"), wohl etwas stärker hervor, doch kann man nicht sagen, daß man aus diesem Befund auf Halbseitigkeit der Erkrankung schließen könnte. Dagegen kann man wohl mit Sicherheit ein Überwiegen der Zuckungen der Extremitätenmuskulatur und des Kopfes gegenüber denjenigen des Rumpfes konstatieren. Unter diesen Bewegungen herrschen wieder am Arm wie am Bein einzelne Muskelgruppen vor; am Arm Supinationsbewegungen des Vorderarmes, am Bein Dorsalflexionen des Fußes. Alle Muskeln sind aber bezüglich der Reihenfolge der Zuckungen nicht dem geringsten Gesetze unterworfen. Der ganze Körper befindet sich in fortwährender Unruhe: Arme, Beine, Rumpf, Kopf zucken in buntem Durcheinander. Man

---

[1]) Volkmann's Sammlung klinischer Vorträge Nr. 382. (Leipzig 1904, Breitkopf und Härtel).

kann nicht sagen, daß, ähnlich wie etwa in manchen Fällen von Jackson'scher Epilepsie, in bestimmter Reihenfolge zum Beispiel erst Schulter, dann Arm, Hand, Bein, Fuß etc. befallen würde, — der Ablauf ist vollkommen unregelmäßig.

Von den choreatischen Bewegungen behauptet Foerster[1]):

„Ihrer äußerer Form nach zeigen die choreatischen Spontanbewegungen zumeist keine Ähnlichkeit mit unseren gewöhnlichen Willkürbewegungen."

Die von Foerster als Belege hierfür angeführten Beispiele habe ich an der Kranken nachgeprüft und kann das Zutreffende derselben bestätigen.

Während der gesunde Mensch beim absichtlichen Faustschluß der herabhängenden Hand gewohnheitsmäßig gleichzeitig die Hand im Handgelenk dorsalwärts beugt, bleibt beim choreatischen Faustschluß (dem unwillkürlichen) — bei unserer Kranken nebenbei eine ziemlich häufige Spontanbewegung — dieses Strecken der Hand aus. Beim Normalen ist jene Nebenbewegung eine sehr zweckmäßige, indem dadurch die Ansatzstellen der Flexores digitorum von einander entfernt werden, wodurch wiederum die Kraft der Flexoren verstärkt wird. Aber auch beim gewollten Faustschluß des Choreatischen tritt nur die Wirkung des „Hauptagonisten", der Flexores digitorum, ein, die Wirkung der „agonistischen Synergisten", der Extensores carpi, bleibt auch hier aus. Ein Ähnliches ist zu bemerken bei der spontanen Dorsalflexion des Fußes der Kranken. Während der normale Mensch beim Heben des Fußendes nicht nur den Extensor digitorum in Tätigkeit setzt, sondern auch die Peronaei und den Tibialis anticus, besteht

---

[1]) Volkmann's Sammlung klin. Vorträge Nr. 382, S. 262/63.

diese Bewegung bei unserer Kranken im Heben der Fußspitzen bald in überwiegender Pronation, bald in Supination, nie steht der Fuß dabei in der natürlichen Mittelstellung.

Weiter konstatiert Foerster einen Mangel an Promptheit und Stabilität der Innervation der bei gewollten Bewegungen erforderlichen Muskeln, einen Mangel, den auch ich an meiner Kranken bemerken konnte. Läßt man die Kranke zum Beispiel eine Faust machen, so erfolgen zunächst eine Menge anderer Bewegungen wie Spreizen der Finger, Beugung im Handgelenk, Supination — aber zu einem richtigen Faustschluß kommt es erst nach einiger Zeit; und auch diese Bewegung hält nicht stand, und erst nach verschiedenen erneuten, falschen Ausschlägen geht den Flexores digitorum wieder ein Impuls zu, der aber ebenfalls von kurzer Dauer ist. Der Impuls springt häufig auch auf andere Muskeln über, die in keiner Beziehung zur gewollten Bewegung stehen, und es kommt so zu unzweckmäßigen Mitbewegungen. Sehr deutlich fand ich solche Mitbewegungen beim Öffnen des Mundes. Sie kann diese Bewegung nicht ausführen, ohne gleichzeitig die Zunge öfters herauszustrecken und die Augen fortwährend krampfhaft zuzukneifen. Ein Mitwirken symmetrischer Muskelgruppen (zum Beispiel beim Drücken mit der rechten Hand auch gleichzeitige Innervation der linken) habe ich bei ihr nicht beobachten können. Bei passiven Bewegungen, die man mit ihr ausführt, fehlt bei ihr der passive Bewegungswiderstand, der ja beim normalen Menschen allemal durch Contraktion der Antagonisten eintritt. Dieselben Antagonisten können dagegen willkürlich sehr wohl richtig innerviert werden. Eine eigentliche Muskelschwäche besteht nicht.

Was die Koordinationsstörungen betrifft, die nach Foerster in den meisten Fällen von Chorea vorhanden sind, so möchte ich zunächst daran erinnern, daß der Begriff der „Koordinationsstörungen" bisher überhaupt einer präzisen Definition und Fassung entbehrte und daß diesem Mangel erst durch die Monographie von Foerster[1]) einigermaßen abgeholfen ist. An der Hand der Foerster'schen Auseinandersetzungen über das Wesen der Koordinationsstörungen ist es selbstverständlich, daß ein präziser Unterschied bestehen muß zwischen der tabischen Koordinationsstörung, die Foerster in erster Linie beschreibt, und der Bewegungsstörung, die unsere Kranke aufweist. Denn die Leitung der zentripetalen, sensiblen Erregungen darf bei unserer Kranken als intakt vorausgesetzt werden. Auch die Bewegungsvorstellung ist richtig vorhanden, aber die Kranke ist sich dessen bewußt, daß die gewollten Bewegungen stets gestört werden durch die unwillkürlich in die Muskeln hineinschießenden Innervationen. Sie führt deshalb die Bewegungen sehr rasch aus, gewissermaßen in den Pausen zwischen den einzelnen choreatischen Innervationsstößen. Durch das schnelle Ausführen der Bewegungen aber werden diese ungeschickt und machen den Eindruck von Koordinationsstörungen. Man könnte sagen, der Tabiker ist vorwiegend in seinem zentripetalen nervösen Apparate geschädigt, der Choreatische im zentrifugalen. Es ist aber ungemein schwer, zu entscheiden, ob ohne die immer dazwischen tretenden choreatischen Innervationsstöße die Bewegungen exakt, entsprechend den Bewegungsvorstellungen ablaufen würden, — das heißt also, ob nicht doch eine Art von

---

[1]) Jena, Gustuav Fischer, 1904.

Koordinationsstörung und Ataxie nebenher im Spiele ist. Tatsächlich wird ja auch echte Koordinationsstörung bei Chorea angenommen und zwar eine Art cerebellarer Ataxie, bestehend in dem Fortfallen der normalen, den Bewegungsablauf regelnden Einflüsse des Kleinhirns. Auch bei unserer Kranken habe ich den Eindruck, daß noch eine zweifellose echte Ataxie vorhanden ist, ohne daß diese bei der komplizierten Bewegungsstörung klinisch deutlich genug nachweisbar ist.

Doch sind die statischen Funktionen bei der Kranken ziemlich herabgesetzt. Läßt man sie den Arm gerade vor sich ausstrecken, so hängt die Hand, ihrer Schwere folgend, herab; beim Gesunden bildet die Hand dagegen annähernd die gerade Verlängerung des Vorderarmes. — Die zusammengesetzten statischen Leistungen, wie das Stehen und Gehen, sind bei unserer Kranken ebenfalls gestört. Sie steht nicht mühelos; auf einem Bein zu stehen, ist ihr sogar ganz unmöglich. Der Kopf sitzt nicht, wie beim Gesunden, gerade auf dem Rumpfe, sondern pendelt haltlos hin und her, allerdings nicht in solchem Maße, daß man mit Wernicke von einer „Lähmung der Fixatoren des Kopfes und der Halswirbelsäule“ sprechen könnte.

Wenn ich also an der Hand dieser Ausführungen die eben gestellte Frage zu beantworten habe, ob die choreatischen Störungen bei Huntington'scher Chorea irgendwelche spezifische Besonderheiten haben gegenüber der Bewegungsstörung bei Chorea minor, so kann ich diese Frage nach meiner Beobachtung dahin beantworten, daß ein prinzipieller Unterschied zweifellos nicht besteht.

Wenn man nun, so wesensverschieden die zu Grunde liegenden Prozesse bei Chorea minor und Huntington auch sein mögen, behaupten darf, daß, rein klinisch betrachtet, die Bewegungsstörungen beider Krankheiten zum mindesten ungemein ähnlich, wenn nicht gar identisch sind, so entsteht die weitere Frage, ob bei beiden Krankheiten die materielle Ursache der Bewegungsstörungen auch im Gehirn die gleiche Lokalisation habe, falls sie überhaupt lokalisierbar ist. Ohne Weiteres diese Frage zu bejahen, ist jedenfalls nicht angängig, da ja bekanntermaßen eine große Anzahl klinisch identischer Bewegungsstörungen auch ganz verschieden lokalisierte Ursachen aufweist. Nach neueren Ansichten [1]) (Bonhoeffer) führt eine Schädigung im Gebiete der Kleinhirn-Thalamusbahn zur choreatischen Störung. Das beweisen nicht nur die Bonhoeffer'schen Kranken, sondern auch zum Beispiel der sogenannte Benedict'sche Symptomenkomplex (Oculomotoriuslähmung der einen und Hemichorea der anderen Seite), welcher durch einen Herd in der Gegend des roten Kernes hervorgerufen wird. Eine einfache Reizung der Pyramidenbahn durch einen solchen Herd (wie man früher annahm) kann nicht als Ursache der Chorea angesehen werden, nachdem es sich herausgestellt hat, daß an anderen Stellen des Zentralnervensystems irgendwelche Herde in der nächsten Nachbarschaft der Pyramidenbahn eben doch nicht zur Chorea führen.

Wenn man nun mit dieser Vorstellung einer Läsion im Gebiete der Kleinhirn-Thalamusbahn auch die Bewegungsstörungen bei Huntington'scher Chorea erklären will, so sind die bisher in dieser Richtung veröffentlichten histologischen Tatsachen einem solchen

[1]) Vgl. Monatsschrift für Psychiatrie und Neurologie, Band 10.

Erklärungsversuche nicht günstig. Es muß hierbei allerdings hervorgehoben werden, daß die große Mehrzahl der Untersucher bei beiden Arten der Chorea nur die Hirnrinde untersucht hat, nicht aber die basalen Ganglien und namentlich nicht die hier so ungemein wichtige Gegend des roten Kerns der Haube, der Bindearme und des Corpus dentatum cerebelli. Aber auch in jenen Fällen bei Chorea minor, in welchen diese Gegenden untersucht worden sind (und zwar namentlich nach Marchi, da es sich doch um frische Degeneration handeln müßte), waren die Befunde bisher nicht allzu günstig einer Annahme, daß die choreatischen Bewegungsstörungen einer Läsion dieser Gegend ihren Ursprung verdankten.

Was nun die pathologisch-anatomischen Befunde bei der Chorea Huntingtoni betrifft, so befinden wir uns noch in einem reichlich frühen Anfangsstadium der Erkenntnis, was für materielle Veränderungen dieser rätselhaften Erkrankung zu Grunde liegen mögen.

Es würde zu weit führen, alle vorhandenen Sektionsberichte hier anzuführen. Ich bringe nur einige:

I. Jacobsohn[1]) fand in einem Falle schon makroskopisch geringe Atrophie der Hirnrinde; Gyri etwas verkleinert, Sulci erweitert. Mikroskopisch: Degeneration der Supratangentialfaserschicht und der Radiärfasern, besonders der Zentralwindungen. Ferner Infiltration mit Rundzellen in der Schicht der großen Pyramidenzellen und polymorphen Zellen. Diese liegen in erweiterten pericellulären Lymphräumen und umgeben die Ganglienzellen, dieselben komprimierend. Außerdem Verdickung der Adventitia der Gefäßwände.

II. Stier[2]), deutet aus der Sektion die Chorea

---

[1]) Neurolog. Zentralblatt 1901, Seite 994.

[2]) Neurolog. Zentralblatt 1902, Seite 910.

Huntingtoni als auf einer wirklichen, vielleicht sogar primären Wucherung der Glia beruhend; sie sei so eine primäre, embryonale Entwicklungsstörung.

III. Ein anderer, Dr. C. Besta[1]), beschreibt einen sezierten Fall und stellt dann die Hypothese auf: Das Wesen des Prozesses ist auf eine primäre Gefäßerkrankung der kleinen Hirngefäße zurückzuführen. Dies aus folgendem Befunde: Starke Veränderung an den Gefäßen im ganzen Zentralnervensystem. Die Gefäßerkrankung setzt sich auf die Pia fort und hat hier zu einer Leptomeningitis Anlaß gegeben. Die Tangentialfasern erscheinen in der Rinde geschädigt, ebenso die oberste Ganglienzellenschicht der Rinde. Die zuletzt genannten Veränderungen führt der Verfasser sekundär auf die primär entstandenen Veränderungen an der Pia mater zurück.

Nach der schon erwähnten Monographie von Wollenberg[2]) ist das wichtigste Ergebnis aller Untersuchungen das,

„daß es sich vor allem um Veränderungen innerhalb der Großhirnrinde handelt, die auf einen chronisch-encephalitischen Prozeß zu beziehen sind. Dieser kann unter dem Bilde einer disseminierten oder einer diffusen Encephalitis auftreten oder sich endlich aus den beiden Typen kombinieren."

Was man findet, ist also nichts Charakteristisches für die Krankheit im Allgemeinen und für die choreatische Bewegungsstörung im Besonderen. Denn ähnliche pathologisch-anatomische Bilder sind auch schon beschrieben worden ohne jede choreatische Bewegungsstörung im Leben. Und wenn ein Teil der Autoren das histologische Bild bei der Chorea Huntingtoni als chronische Encephalitis gedeutet wissen will, so

---

1) Neurol. Zentralblatt 1907, Seite 1066.

2) Wollenberg, Chorea. Paralysis agitans etc., Wien 1899, Verlag v. A. Hölder, Seite 93.

ist diesem Versuche unter Anderem auch der Einwand entgegen zu halten, daß der pathologisch-anatomische Begriff „Encephalitis chronica“ ein viel zu unbestimmter und dehnbarer ist, als daß man diese Bezeichnung mit größerer Berechtigung gebrauchen dürfte. In der Gegend der Kleinhirn- und der Rotkern-Thalamusbahn hat man bei der Chorea Huntingtoni überhaupt nichts Charakteristisches gefunden. Aus der Litteratur kann man nicht den Eindruck gewinnen, daß die Bewegungsstörungen, wie sie bei Chorea minor wie bei der Huntington'schen Chorea auftreten, durch die anatomischen Befunde im Gehirn erklärt würden. Möglicherweise liegen diesen Bewegungsstörungen materielle Veränderungen im Gehirn zu Grunde, die entweder gar nicht oder nur sehr unvollkommen sich histologisch äußern. Man ist daher bis auf Weiteres hauptsächlich wohl auf das Studium der krankhaften Erscheinungen am Lebenden angewiesen, und es wäre wohl möglich, daß durch eine genauere Analyse der Muskelzustände bei der Chorea Huntingtoni etwas mehr Verständnis für diese zur Zeit noch recht dunklen Krankheitszustände erreicht wird.

Zum Schlusse ist es mir eine angenehme Pflicht, Herrn Prof. Dr. Rieger für die Überweisung des Themas und dem Herrn Privatdoz. Dr. Reichardt für seine freundliche Unterstützung bei der Arbeit meinen ergebensten Dank auszusprechen.

Lebenslauf.

Ich, Curt Ulmer, preußischer Staatsangehörigkeit, evangelisch, bin geboren am 27. Januar 1883 als Sohn des Kreisausschußsekretärs Karl Ulmer in Oppeln. Nach Besuch der Volksschule und Gymnasialvorschule ging ich auf das kgl. Gymnasium daselbst, wo ich mir Ostern 1902 das Reifezeugnis erwarb. Im April 1902 bezog ich die Universität Breslau, wo ich bis Ostern 1906 blieb, um dann in Würzburg mein Studium zu beenden. Hier bestand ich im Januar 1908 die ärztliche Staatsprüfung.

Vorstehende Dissertation habe ich unter Leitung des Herrn Privatdozenten Dr. Reichardt verfaßt.